

AKUT DİSSEMİNE ENSEFALOMYELIT

Acute disseminated encephalomyelitis

Petek Karagöz¹, Fehim Arman², Emel Köksal¹

Özet: Akut gelişen intrakranial basınç artışı, piramidal, serebellar bozuklukla başvuran 19 yaşındaki bir hastanın çekilen CT'sinde serebral hemisferlerde multifokal lezyonlar saptandı. Klinik bulguları akut dissemine ensefalomyelit (ADEM) 'le uyumlu olarak değerlendirilen olgunun, kortikosteroid tedavisi ile semptomları kayboldu. Semptomların kaybolduğu dönemdeki MRG'inde multipl hiperintens lezyonlar tespit edildi. ADEM'de intrakranial basınç artışı, CT ve MRG'de multifokal lezyonların görülmesi yer kaplayıcı diğer patolojilerle ayırıcı tanıda güçlüklerle yol açabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Bilgisayarlı beyin tomografisi, Ensefalomyelit, Magnetik rezonans görüntüleme

Akut dissemine ensefalomyelit (ADEM) beyni ve spinal kordu tutan demyelinizan bir hastalıktır. Daha çok sistemik viral enfeksiyonlar, kızamık, kızamıkçık, çiçek, su çiçeğinin ekzanteminin başlangıcından kısa süre sonra veya nadir olarak kabakulak ve influenzada meydana gelebilir ve değişik aşı uygulamaları (tetanoz antitoksini, kuduz ve su çiçeği aşısı) sonrasında ortaya çıkan bir sendromdur. Bazı vakalarda basit solunum yolu enfeksiyonu, Mycoplasma pneumonia'dan sonra ve bazen aşılanma veya inokulasyon olmaksızın ADEM geliştiği de gözlenmiştir(1).

ADEM'in patogenezi viral enfeksiyonlar ile açıkça birlikte olmasına rağmen hala belli değildir. BOS ve beyinden virus asla elde edilemez. Histopatolojik görünümü periventriküler mononükleer hücre infiltrasyonu ve demyelinizasyonla karakterizedir. Mortalitesi % 10-30 oranındadır(1).

ADEM tanısına hastalığın monofazik olması; aynı zaman dilimi içinde bulguların multifokal yerleş-

Summary: Nineteen years old patient with acute intracranial hypertension, pyramidal, cerebellar signs had multifocal lesions of cerebral hemispheres on her CT. Clinical findings were in accordance with acute disseminated encephalomyelitis (ADEM) and she was symptom free after corticosteroid administration. Multiple hyperintense lesions were found in MRI taken after symptoms had disappeared. High intracranial pressure, multifocal lesions on CT and MRI seen in ADEM causes us to encounter difficulties in differential diagnosis with various pathologies.

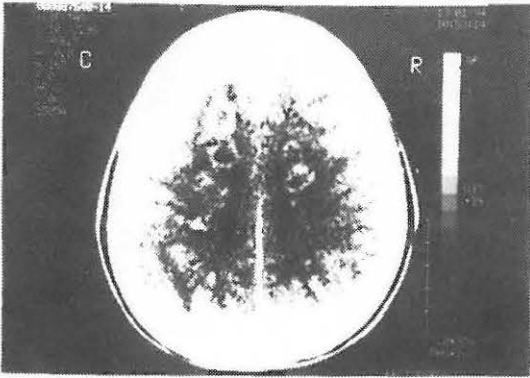
Key Words: Encephalomyelitis, Magnetic resonance imaging, X-ray computed tomography

mi; ateş varsa geçici ve hafif olması; BOS profilinde glikoz değerinin normal, protein değerinin normal veya hafif artmış ve hafif lenfositler hücre artışı bulunması; EEG'de lateralizasyon bulgusunun saptanmaması; CT ve MRG'de multifokal lezyonların saptanması ile ulaşılır.

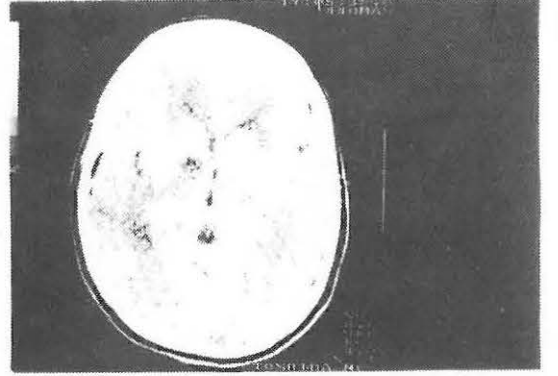
OLGU

On dokuz yaşında bayan hasta nöroloji kliniğine 30 gün önce başlayan durgunluk, az konuşma, çevreyle ilgisizlik, iştahsızlık, idrar ve gaitasını altına kaçırma yakınmaları ile başvurdu. Muayenesinde bilinci açık ve koopere olan hastada zaman zaman uygunsuz gülmeler, bilateral papil stazı, derin tendon refleksleri hiperaktif, sol hemihipoestezi, pozisyon duyusu bilateral üst ekstremitelerde bozuk ve tetraparezi bulundu. Bilateral Babinski belirtisi ve bilateral Aşil klonusu mevcut olup, serebellar testlerde minimal beceriksizlik mevcuttu. Laboratuvar incelemelerinde rutin kan ve idrar tetkikleri (AKŞ, BUN, kreatinin, Na, K, Cl, Ca, P, SGOT, SGPT, total ve konjuge bilirubin, CK, total alkalin fosfat; idrarda protid, şeker, aseton, ürobilinojen) normal bulundu. BOS proteini 27 mg/dl, BOS'ta anti-tokoplasma(-), antirubella (-), antiherpes tip 1 (-),

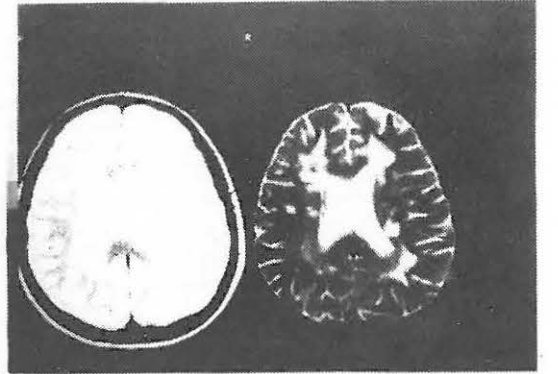
antiherpes tip 2(-),antisitomegalovirus(-),BOS'ta HIV(-), BOS'ta Brusella:(-),BOS'ta oligoklonal band:(-),myelin basic protein normal,EEG normal,SPECT(2,5 mCi Tl-201) normal,görsel uyarlama potansiyeli normal,tiroid ve abdominal USG normal bulundu.Gaitada Entamoeba coli kisti saptandı.Çekilen kontrastlı CT'de "serebral hemisferde,sentrum semiovale ve frontal bölge lokalizasyonunda,yer yer sentral kısmı hipodens çevresi hiperdens,yer yer tamamı hiperdens ve yer yerde tamamı hipodens olmak üzere 10-20 mm'lik lezyonlar izlenmektedir.Sağ serebral hemisferde,kapsula interna genu kısmında ödemi düşündüren hipodansite mevcuttu. MRI'da infra ve supratentorial lokalizasyonda ağırlıklı olarak beyaz cevherde yerleşim gösteren,ancak bazal ganglionlar ve kortexe yakın düzeyde de izlenen korpus kallozumun korpusu ve genusunu da içine alan çok sayıda hiperintens lezyonlar mevcuttu.Lezyonlarda kontrast madde tutulumu gözlenmedi.ADEM düşünülen hastaya prednisolone verildi.Bulgularında hızlı düzelme gözlenen hastanın taburcu olurken yapılan muayenesinde şuur açık,koopere,oryante,funduslar bilateral doğal,kuvvet muayenesi normal,yüzeysel duyu vibrasyon ve pozisyon duysusu normal,DTR'ler sağda canlı ve solda Patella refleksi canlı bulundu.Sekiz ay sonra çekilen kontrol CT'sinde herhangi bir lezyon gözlenmedi.Hastanın iki yıllık takibinde herhangi bir atak olmadı.



Şekil 1. İlk kontrastlı serebral CT'sinde multipl hipodens ve hiperdens lezyonlar



Şekil 2. Kontrol serebral CT'de lezyonların kaybolduğu görüldü



Şekil 3. MRG'de beyaz cevherde yerleşim gösteren multipl hiperintens lezyonlar

TARTIŞMA

Akut dissemine ensefalomyelit bir dizi santral sinir sistemine ait belirti meydana getirebilir.Bilinç bozuklukları bunlardandır.İntrakranial hipertansiyon özellikle önem taşımaktadır.Genellikle viral infeksiyon veya immünizasyonu izleyerek ortaya çıkan ADEM'de patogenetik mekanizma ,serebrospinal sıvı örneklerinden viral partiküllerin izole edilememesi veya kültürünün yapılamaması dolayısıyla otoimmün bir reaksiyonu desteklemektedir(1).

ADEM'le birlikte bildirilen CT görüntüleri demyelinizasyonu gösteren periferik kontrast tutulumu ile birlikte veya kontrast tutulumu olmaksızın düşük dansiteli beyaz cevher alan görüntüleri şeklinde bildirilmiştir(2,3).Serebral ödemi mevcut olabilir.MRI'nın ADEM'in multifokal beyin lezyon-

larını görüntülemeye en hassas metod olduğu saptanmıştır(3).

Olgumuzda aniden başlayan durgunluk,iştahsızlık,çevreye ilgisizlik,ıdrar ve gaita inkontinansı,muayenesinde,bilateral papil stazı,piramidal ve serebellar bulguları ve CT görüntüleri ile birlikte multipl abse veya multifokal neoplaziyi düşündürecek görünümdeydi.Steroid tedavisi sonrası klinik düzelme ve CT lezyonlarında azalma saptandı.ADEM'li çoğu vaka steroide iyi cevap verir(4,5).Gawler'in yaptığı bir çalışmada da CT'de benzer görüntüler saptanıp daha sonra steroid tedavisi ile lezyonlarda düzelme gözlenmiştir(6).Vakamızda steroid tedavisi sonrası CT'de lezyonlar kaybolurken MRI'da lezyonların sebat ettiği gözlendi.Bu durum MRI'nın ADEM'de demyelinizasyonu göstermedeki duyarlılığını bir kez daha vurgulamaktadır.

Relapslarla seyreden ADEM bildirilmesine rağmen, nadirdir(7).Relaps ve remisyonla seyreden hastalık gençlerde gözlenince akla multipl sklerozis gelir (8,9).Kepes'in yaptığı çalışmada 31 hastada beyinde geniş fokal tümör benzeri demiyelinizasyon lezyonları saptandı. Bu hastaların birinde aşı hikayesi olması,akut başlangıcı,kortikosteroidlere iyi cevap vermesi,hastaların büyük çoğunluğunda rekürrensin gözlenmemesi ADEM ile uyumluydu.Fakat lezyonların büyüklüğünün tipik ADEM'de görülen perivenöz demiyelinizasyon küçüklükten daha büyük olması ve kitle etkisi göstermeleri nedeni ile multipl sklerozis ile ADEM arasında ara bir form olarak değerlendirilmiştir(10).Bizim vakamızda iki yıl geçmesine rağmen relaps gözlenmedi.Ayrıca BOS'ta oligoklonal band negatif,myelin basic protein normal sınırlarda,,VER ve ERA'nın normal olması ile multipl sklerozis'den uzaklaşıldı.Akut başlangıcı olması,steroidde iyi cevap vermesi,CT ve MRG bulgularının özelliği ve rekürrensin birbuçuk yılda gözlenmemesi ADEM' desteklemektedir.

ADEM ve MS'in bazı formlarının CT'de neoplaziyi düşündüren yanıtıcı görünümü ve yer kaplayıcı etkileri nedeni ile hatalı olarak cerrahi girişime kadar uzanan işlemler bildirilmektedir(6,11).Bu nedenle akut başlangıçlı nörolojik defisit gelişen ve CT'de ve MRG'de multipl lezyonları olan hastada ADEM ayırıcı tanıda göz önüne alınmalıdır.

ADEM ve MS'in bazı formlarının CT'de neoplaziyi düşündüren yanıtıcı görünümü ve yer kaplayıcı etkileri nedeni ile hatalı olarak cerrahi girişime kadar uzanan işlemler bildirilmektedir(6,11).Bu nedenle akut başlangıçlı nörolojik defisit gelişen ve CT'de ve MRG'de multipl lezyonları olan hastada ADEM ayırıcı tanıda göz önüne alınmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Adams RD,Victor M.Principles of Neurology(4th ed).Mc Graw Hill, Singapore 1989, pp 769-771.
2. Lukes SA,Norman D.Computerized cranial tomography in cerebral disease of white matter. Neurology 1978;28:534-544.
3. Atlas SW,Grossman RI,Goldberg HI, et al. MR diagnosis of acute disseminated encephalomyelitis. J Comput Assist Tomogr 1986;10:798-801.
4. Ziegler DK.Acute disseminated encephalitis.Arch Neurol 1966;14:476-488.
5. Pasternak JF,De Vivo DC,Prensky AL. Steroid responsive encephalomyelitis in childhood.Neurology 1980; 30:481-486.
6. RWH Walker,J.Gawler.Serial cerebral CT abnormalities in relapsing acute disseminated encephalomyelitis. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1989; 52:1100-1102.
7. Behan PO, Henderson LM, Morrison L. Recurrent acute disseminated encephalomyelitis.J Neuroimmunol 1987;16:16-22.
8. Hauser SL,Bresnan MJ,Reinherz EL,et al.Childhood multipl sclerosis: clinical features and demonstration of changes in T cell subsets with disease activity. Ann Neurol 1982;11:463-468.
9. Duquette P,Murray TJ,Pleines J,et al.Multipl sclerosis in childhood:clinical profile in 125 patients.J Paediatr 1987;111:359-363.
10. Kepes JJ.Large focal tumor-like demyelinating lesions of the brain:intermediate entity between multipl sclerosis and acute disseminated encephalomyelitis?A study of 31 patients. Ann Neurol 1993;33:18-27.
11. M.van der Velden,G.T.A.M. Bots.Cranial CT in multipl sclerosis showing a mass effect. Surg Neurol 1979;12:307-310.